

# Wilson Hastalığına Bağlı Kişilik Değişikliği Olgusu

Esra Sena Genç<sup>1</sup>,  
Abdullah Genç<sup>1</sup>,  
Neşe Üstün Güveneroğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Asist. Dr., <sup>2</sup>Psikiyatrist, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman  
Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, İstanbul - Türkiye



## ÖZET

Wilson hastalığına bağlı kişilik değişikliği olgusu

Wilson Hastalığı (WH), karaciğer ve beyni tutan, sıklıkla adolesan çağda başlayan, nadir görülen bir hastalıktır. WH'nin psikiyatrik belirti ve bulguları da oldukça dikkat çekicidir ve birçok olguda başlangıç belirtisi olarak ortaya çıkar. WH psikiyatrik belirtilerle ortaya çıktığında, tanı gecikmesi yaşanması sıktır. Bu yazıda, tremor ve depresyonla başlayan, sonrasında kalıcı kişilik ve davranış değişikliklerinin geliştiği bir WH olgusu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Kişilik değişikliği, psikiyatrik semptom, Wilson hastalığı

## ABSTRACT

Personality changes in a patient with Wilson's disease

Wilson's disease (WD) is a rare disorder that primarily affects liver and brain, with the onset frequently in adolescence. Psychiatric symptoms are remarkable and the first manifestation in most cases. WD, when first presented with psychiatric symptoms, delay in the diagnosis can often occur. This study describes a case of WD starting with tremor and depression and developing permanent personality and behavioral changes later.

**Key words:** Personality change, psychiatric symptom, Wilson's disease

Yazışma adresi / Address reprint requests to:

Asist. Dr. Esra Sena Genç,  
Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İstanbul - Türkiye

Telefon / Phone: +90-374-311-7369

Elektronik posta adresi / E-mail address:  
dr\_escevahiri@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:  
31 Mayıs 2012 / May 31, 2012

Kabul tarihi / Date of acceptance:  
26 Ağustos 2012 / August 26, 2012

## GİRİŞ

Wilson Hastalığı (WH) karaciğer ve beyni tutan, sıklıkla adolesan çağda başlayan, nadir görülen genetik bir hastalıktır (1). Anormal bakır birikimi ile ilişkili olan hastalığın görülme sıklığı 1-2/100.000'dir. Birçok hasta, çocukluk çağında asemptomatik karaciğer hastalığından siroz ve karaciğer yetmezliğine varan karaciğer belirtileri ile prezante olur (2). WH'da kromozom 13'te yer alan ATP7B genindeki mutasyon sonucu, bakırı taşıyan seruloplazminle bakırın birleşmesinde azalma görülür (3). Bakır safra ile atılmayıp, önce karaciğer, daha sonra beyin, böbrekler ve kornealarda birikir (4). Beyinde nöronal hasarın yaygınlığı oldukça değişkendir ve korpus striatumda yapısal anormallikler ile beyinde atrofi gelişimini içerir (5).

WH, hastaların %40-50'sinde nörolojik ve nöropsikiyatrik belirtilerle prezante olur (6). WH'nin sebep olduğu nörolojik anormallikler şu şekilde sınıflandırılabilir: Parkinson hastalığına benzer akinetik-rijid sendrom, tremorla belirli pseudoskleroz, ataksi ve distonik sendrom (7). Diğer sık görülen nörolojik belirtiler ise

motor koordinasyon kaybı, dizartri ve spastisitedir. Migren, uykusuzluk ve nöbetler de rapor edilmiştir (8).

WH'nin nörolojik bulgularının yanısıra, psikiyatrik belirti ve bulguları da oldukça dikkat çekicidir (9). Wilson, 1912 yılında kendi orijinal makalesinde sunduğu 12 vakanın 8'inde kalıcı psikiyatrik bozukluklar rapor etmiştir (5). WH'nin psikiyatrik manifestasyonları; kişilik değişiklikleri, affektif dalgalanmalar, psikoz ve kognitif işlevlerde bozulmadır (10). Bunlardan kişilik değişiklikleri, özellikle iritabilite ve agresyon en sık görülenlerdir (%45.9), bunu depresyon takip eder (%27) (5).

Bu yazıda, erken ikinci dekatta nörolojik bulgular ve depresyonla başlayan, sonrasında kalıcı kişilik ve davranış değişikliklerinin geliştiği bir Wilson hastalığı olgusu sunulmuştur.

## OLGU

Ç.Ç., 27 yaşında, üniversite eğitimini yarıda bırakmış (fizik bölümü) bir erkek hastaydı. Çalışmıyordu ve İstanbul'da annesi ve babası ile birlikte yaşıyordu. Hastanemiz Psikiyatri Acil Polikliniğine, ailesiyle

yaşadığı yoğun tartışma sonrası, atık su kanalına atılarak intihar girişiminde bulunması nedeniyle ailesi tarafından getirilmişti. Hastanın yakınmaları, altı yıl önce üniversite birinci sınıf öğrencisiyken, ellerde titreme, dengesizlik ve moralsizlik ile başlamıştı. O dönemde antidepresan tedavi aldığı fakat fayda görmediğini belirtti. Okulu bırakarak ailesinin yanına dönmüş. Bir yıl sonra yapılan tetkikler sonucunda WH teşhisi konmuş. Kollarındaki tremor dışında şikayeti yokmuş.

Yedi ay önce, “Wilson hastalığım hiç iyileşmeyecek” düşüncesiyle, WH için kullandığı trientin ve çinko ilaçlarını içerek suisid girişimi olmuş, ancak hastaneye başvurmamış. Bundan on gün sonra da içtiği ilaçları vücudunun atamayacağını, ilaçların kanında dolaştığını, bundan hiç kurtulamayacağını düşünüp, tekrar aynı ilaçları içerek yeni bir suisid girişimi olmuş. Fakat yine bir şey olmadığını, sadece midesinin bulandığını ve kustuğunu ifade etti. Bundan iki ay sonra, gastrit şikayeti için kullandığı ilaçları 5-6 avuç içerek ve ocağın tüpünü açarak tekrar suisid girişimi olmuş. Ailenin ısrarı üzerine bir psikiyatri servisinde yatarak tedavi görmüş. İlk psikiyatrik başvurusu bu şekilde olmuş. Amisülpirid 400 mg/g tedavisi başlanmış, fakat karaciğer fonksiyon testlerinde (KCFT) meydana gelen hafif yükselmeden dolayı dahiliye bölümü tarafından tedavi kesilmiş.

Yedi aydır sinirliliği, saldırganlığı artmış. Ailenin ifadesine göre özbakımı azalmış, banyo yapmıyormuş, sinirlendiğinde eşyalara zarar veriyormuş. Odasından hiç çıkmıyormuş. Mastürbasyon eylemi artmış. Ailesi, WH'dan önce çok iyi bir çocuk olduğunu, ilişkilerinde sorun olmadığını söyledi. Özellikle annesiyle anlaşamıyormuş, sesini duymaya tahammül edemiyormuş. Hasta, annesinin sürekli konuştuğunu, babasına çok çektiğini, aslında babasını başından beri istemediğini ifade etti.

Bir gün önce, annesiyle tartışırken babasının kendisine müdahalesinin ardından, insanlara neler yaşadığını anlatmak amacıyla ve medyanın haberdar olacağını düşünerek, kendini su kanalına atmış. Ancak beklediği sonucu alamayınca eve geri dönmüş.

Hastanın fizik muayenesi doğaldı. Nörolojik muayenesinde duyu, motor, serebellar sistem ve derin tendon

refleksleri doğaldı. Üst ekstremitelerde kaba tremoru ve hafif şiddette rijiditesi vardı. Koreatetoid hareketler izlenmedi. Göz hastalıkları konsültasyonunda, Kayser-Fleischer halkası saptanmadı. Psikiyatrik muayenesinde, yaşında gösteriyordu, özbakımı hafif azalmıştı. Göz teması kuruyordu. Ayrıntıcı konuşuyordu, olayları teatral şekilde anlatma eğilimindeydi. Püeril bir tutumu vardı. Duygulanımı olağan, duygudurumu disforikti. Çağrışımları düzgün, amaca yönelikti. Düşünce içeriğinde ailesiyle yaşadığı problemler ön plandaydı. Aktif suisid fikri yoktu. Algı bozukluğu saptanmadı. İlgörüsü vardı.

Hastanın aile öyküsünde, annesinde depresyon ve konversiyon bozukluğu olduğu öğrenildi. Günde bir paket sigara ve ara sıra alkol kullanımı dışında psikoaktif madde kullanmadığını belirtti. Hastanın yapılan biyokimya, tiroid fonksiyon, hepatit, VDRL ve HIV, idrarda madde metaboliti testleri normaldi. Hemogramda, trombosit 65.000 mm<sup>3</sup> idi, hematoloji bölümünde takip edildiği öğrenildi. Hamilton Depresyon Ölçeği puanı 11'di. Uygulanan Rorschach test protokolünde aktif bir psikotik durum saptanmadığı, histrionik, somatik mekanizmaların kullanıldığı bir örgütlenme içinde olduğu belirtildi. Nöropsikolojik test raporunda, dikkat ve dikkatini sürdürme yetisindeki hafif bozukluk dışında, diğer tüm kognitif fonksiyonların normal sınırlar içinde olduğu, bellek süreçlerinin normal sınırlar içinde olduğu belirtildi. DSM-IV Eksen II Bozuklukları İçin Yapılandırılmış Klinik Görüşme'de (SCID-II) histrionik, “borderline” kişilik özellikleri ön plandaydı.

Eksen I tanısı düşünülmeden hastaya Genel Tıbbi Duruma (WH) Bağlı B Kümesi Kişilik Özellikleri tanısı konuldu. Risperidon 1 mg/g tedavisi başlandı. Hastanın serviste uyumu iyiydi. Eve üç kere izinli gönderildi. İzin dönemlerinin her birinde ailesiyle çatışmalar yaşadı. Hasta, klinik durumunda kısmi düzelleme ile ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.

## TARTIŞMA

WH'nın tanısında tek bir test yoktur. Semptomların sıklıkla özgün olmaması ve hastalığın çok farklı organ sistemlerini etkilemesi, ayırıcı tanıda kanışıklığa neden olur. Nörolojik bulgular ve Keiser-Fleischer (K-F) halkası var

ise hastalığa tanı koymak kolaydır (6). WH, sebebi belli olmayan karaciğer anormalliği bulunan ve yeni başlayan hareket bozukluğu olan her bireyde akla gelmelidir.

WH'nın nörolojik görüntüsünde hareket bozuklukları dominant olup; distoni, ekstremitelerde tremor, koreatetoz, rijidite, dizartri ve ataksi izlenir (6). Bu karakteristik nörolojik bulgulardan önce davranış değişiklikleri, okul başarısında kötüleşme, ince motor koordinasyon gereken aktiviteleri yapmakta zorluk gibi sinsi belirtiler ortaya çıkabilir. El yazısı bozulabilir ve mikrografi gelişebilir (11).

Hastamızda Keiser-Fleischer (K-F) halkası saptanmadı. Nörolojik olarak tremor ilk belirtilerlendi; hatta hastamızın üniversite eğitimini yarıda bırakmasına sebep olmuştu. Literatürle uyumlu olarak, tanı konulmadan önce davranış değişiklikleri, okul başarısında düşme ve kıyafetlerinin düğmelerini ilikleyememek gibi ince motor hareketlerde beceriksizlik gelişmişti. KCFT'de anormallik yoktu. Olgumuzda bulunmamakla birlikte, KCFT anormalliği, santral sinir sistemi tutulumu olan bireylerde sıklıkla görülür, fakat klinik olarak bu bireyler sıklıkla belirti yaşamazlar (6).

Olguda depresyona eşlik eden ellerde titreme, denge-sizlik gibi hareket bozukluklarının olması WH tanısının 5 yıl önce konulmasını kolaylaştırmıştı. Bu nedenle, tanısal amaçlı tetkiklere gerek görülmedi. Fakat hastanın

yaklaşık 1 yıldır süren davranış değişiklikleri nedeniyle nöropsikometrik incelemesi ve SCID-II (Structured Clinical interview for DSM Disorders) tanı testi uygulandı.

WH'nın başlangıç belirtileri, ilk olarak yaşamın ikinci veya üçüncü dekadında ortaya çıkar (6,10). WH'da psikiyatrik ve davranışsal anormalliklerin oranı %30 ile %100 arasında değişmektedir ve vakaların 2/3'ünde başlangıç belirtisi olarak bulunur (12-14). Kişilik değişikliği ve agresyon en sık görülen manifestasyonlardır; bunu ikinci sıklıkta, depresyon takip etmektedir. Anksiyete, bilişsel değişiklikler, psikoz ve katatoni daha az sıklıkta görünmektedir (12,13).

Bizim olgumuzda da, literatürle uyumlu olarak başlangıç yaşı 20 idi. Hastalık psikiyatrik semptomlarla (depresyon, disforik duygudurum) ortaya çıkmış ve hasta o dönemde aldığı antidepresan tedaviden fayda görmemişti. Bu psikiyatrik bulgular, yine literatürle uyumlu olarak, en sık görülen psikiyatrik bulgular olarak rapor edilen kişilik değişikliği ve depresyon idi. WH'lı hastalar, sıklıkla başlangıçta bir psikiyatriste başvurur (10). WH psikiyatrik belirtilerle ortaya çıktığında tanı gecikmesi yaşanması siktür (5). Sık görülen bir hastalık olmamakla birlikte, hızla başlayan depresif belirti ve kişilik değişikliklerine eklenen tremor gibi belirtiler varlığında akla getirilmesi önemlidir (10).

## KAYNAKLAR

1. Sahoo MK, Avasthi A, Sahoo M, Modi M, Biswas P. Psychiatric manifestations of Wilson's disease and treatment with electroconvulsive therapy. *Indian J Psychiatry* 2010; 52:66-68.
2. Shannon KM. Movement Disorders: In Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J. (editors). *Neurology in Clinical Practice*. Philadelphia: Elsevier Inc., 2004, 2148-2152.
3. Öztürk O, Tıraş R, Özben S, Hakyemez HA, Aydemir T, Erol C, Çetin S, Özer F. Olgularla Wilson hastalığı: tanı ve tedavi. *Parkinson Hastalığı ve Hareket Bozuklukları Dergisi* 2006; 9:118-124.
4. Aluçlu MU. İlk bulgusu ekstrapiramidal semptom olan Wilson hastalığı: olgu sunumu. *Dicle Tıp Dergisi* 2007; 34:127-130.
5. Portala K, Westermark K, von Knorring L, Ekselius L. Psychopathology in treated Wilson's disease determined by means of CPRS expert and self-ratings. *Acta Psychiatr Scand* 2000; 101:104-109.
6. Ala A, Walker AP, Ashkan K, Dooley JS, Schilsky ML. Wilson's disease. *Lancet* 2007; 369:397-408.
7. Svetel M, Kozic D, Stefanova E, Semnic R, Kozic D, Kostic VS. Dystonia in Wilson's disease. *Mov Disorders* 2001; 16:719-723.
8. Chu NS. Clinical, CT and evoked potential manifestations in Wilson's disease with serebral white matter involvement. *Clin Neurol Neurosurg* 1989; 91:45-51.

9. Jackson GH, Meyer A, Lippmann S. Wilson's disease. Psychiatric manifestations may be the clinical presentation. *Postgrad Med* 1994; 95:135-138.
10. Walter G, Lyndon B. Depression in hepatolenticular degeneration (Wilson's disease). *Aust N Z J Psychiatry* 1997; 31:880-882.
11. Del Rosario MA, Davis MM, Chong SK. Wobbly handwriting. *Lancet* 1998; 351:336.
12. Akil M, Schwartz JA, Dutchak D, Yuzbasiyan V, Brewer GJ. The psychiatric presentations of Wilson's Disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1991; 3:377-382.
13. Akil M, Brewer GJ. Psychiatric and behavioral abnormalities in Wilson's disease. *Adv Neurol* 1995; 65:171-178.
14. Keller R, Tarta R, Lagget M, Crasto S, Bergamasco B. Psychiatric symptoms as late onset of Wilson's Disease: neuroradiological findings, clinical faetures and treatment. *Ital J Neurol Sci* 1999; 20:49-54.